EIN BEITRAG ZUR KENNTNIS DER MONGOLOIDEN IDIOTIE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

VORGELEGT DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

ALBERT-LUDWIGS-UNIVERSITÄT

ZU

FREIBURG IM BREISGAU

VON

CÄCILIE SCHABAD

AUS

MINSK (RUSSLAND).

Druck- und Verlags-Gesellschaft vorm. Dölter, Emmendingen.
1908.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Freiburg i. Br.

Dekan:
Professor Dr. Aschoff

Referent:
Professor Dr. Hoche
Geh. Hofrat.

Meinem teuren Vater.

Bevor ich auf die Beschreibung des von mir näher untersuchten Falles von mongoloider Idiotie eingehe, möchte ich einiges aus der geschichtlichen Entwicklung unserer Kenntnis über diese Erkrankung mitteilen.

Diese ganz eigenartige Krankheitsform der Idiotie wurde zuerst in England erkannt. Langdon-Down und Fraser-Mittchel waren es, die in den 70 er und 80 er Jahren diese Krankheit beschrieben, letzterer hat sogar über 54 von ihm näher studierte Fälle berichtet. Auch in der folgenden Zeit wurde die Krankheit vor allem in England studiert. In Frankreich wurde diese Krankheit von Bourneville eingehender berücksichtigt. Er und seine Schüler haben auch der pathologischen Anatomie dieser Affektion Beachtung geschenkt.

In Deutschland ist, wie es Weygandt hervorhebt, die Krankheit ziemlich vernachlässigt worden. Die erste Darlegung und erschöpfende Charakteristik wurde von Neumann gegeben. Ferner ist eine eingehende differential-diagnostische Arbeit von Kassowitz in Wien erschienen. Da die meisten Fälle der mongoloiden Idiotie in den Kinderhospitälern zur Beobachtung kamen, so ist auch das Krankheitsstudium namentlich am poliklinischen Material in rein klinischer, wie in anatomischer Hinsicht wesentlich gefördert worden (Thiemich, Fromm u. s. w.). Neuerdings war es vor allem Siegert, der die Krankheit eingehender bearbeitete. Von psychiatrischer Seite konnte die Krankheit nur wenig studiert werden, da die psychiatrisch interessierten Aerzte kaum in Berührung mit den Kranken kamen. Von diesen hat Wey-

gandt über eine grosse Anzahl eingehend untersuchter Fälle berichtet und die Frage nach Verbreitung, Erscheinungsweise und Ursache dieser Krankheit erörtert. Vogt hat die Krankheit sehr genau studiert und auch deren pathologisch-anatomische Seite berücksichtigt. Neuerdings ist dann von Vogt eine eingehende Arbeit erschienen, in der er das ganze Detailgebiet der mongoloiden Idiotie in zusammenhängender und erschöpfender Form darstellt.

Nun möchte ich die Beschreibung des mir zur Verfügung gestellten Falles folgen lassen.

Krankheitsgeschichte.

J. L., den 16. II. 97 geboren. Katholisch. Vater: Schuhmacher.

Mutter soll etwas schwermütig sein. Keine Geschwister. Selbst körperlich und geistig von Geburt an schwach und vom ersten Lebensjahr an mit epileptischen Anfällen behaftet, die alle 14 Tage eintraten in einer Dauer von 3—5 Minuten; letzter Anfall im April 1904. Von Kinderkrankheiten machte er Masern durch. Ausserdem Ruhr und Nierenerkrankung. Ausserdem hatte er Ohren-, Nasen- und Rachenkatarrh. Von Geburt an schielte er mit dem linken Auge einwärts.

Am 5. XI. in der St. Josephsanstalt untergebracht. Hier erkrankte er an Lungenschwindsucht, verbunden mit Rippenfellentzündung.

Allgemeiner Befund:

Der Kranke zeichnet sich durch abnorme Kleinheit aus.

Die Haut zeigt leichte levide Verfärbung, namentlich an den Wangen.

Am Skelett zahlreiche Verbildungen.

Breite Hände.

Das Gesicht zeigt einen ausgesprochenen Mongoloidentypus (Schiefstellung der Augenspalten, breit vor-

tretende regio zygomatica). Schilddrüse nicht vergrössert. Zunge ohne Auffälligkeiten. Keine Anomalien an den Gelenken (keine Hyperextension).

Psychisch: L. bietet das Bild ausgesprochener apathischer Idiotie.

Sprache einigermassen entwickelt

In der Schule auch im schwachsinnigen Unterricht absolut bildungsunfähig.

Anatomischer Befund.

Sektionsergebnis:

Schädeldach nicht verdickt. Diploe reichlich. Dura in kleinen Falten abhebbar.

Innenfläche glatt und glänzend. Meningen zart, geringer Hydrops meningeus.

Leichte Erweiterung der Seitenventrikel, Ependym glatt.

Furchung des Grosshirns in allen Teilen ohne jede Anomalie. Hirnrinde von normaler Breite. Rückenmark ohne abnormen Befund.

Muskulatur und peripherische Nerven makroskopisch unverändert.

Histologische Untersuchung:

Das frisch sezierte Material wurde sorgfältig in 96 % Alkohol und 10 % Formalin und Müller'scher Flüssigkeit fixiert und gehärtet.

Bei der histologischen Untersuchung wurde besondere Sorgfalt auf eine genaue Durchführung der Nissl-schen Alkohol-Seifen-Methylenblau (Toluidinblau)-Methode gelegt.

Die Blöcke wurden alle uneingebettet geschnitten.

Die Untersuchung wurde an circa zehn verschiedenen Windungen des Grosshirns, ferner am Kleinhirnstamm und an verschiedenen Höhen des Rückenmarkes vorgenommen.

Eine besondere Berücksichtigung erfuhren vor allem die dritte Frontalwindung links, die Inselwindungen, die

beiden Zentralwindungen, die Wernike'sche Windung und die Gegend der Fissura calcarina.

Ueberall war das Ergebnis einer eingehenderen histologischen Prüfung der Rindenbilder und Zellbilder aus dem übrigen Teil des Zentralorgans so gut, wie völlig, negativ.

Die Schichtung der Rinde weicht in keiner Weise von der normalen ab, speziell sind auch gut umschriebene Rindentypen, wie die der Calcarina und vorderer Zentralwindung in normaler Ausbildung nachweisbar.

Die Nervenzellen selber sind ihrer Gestalt, ihrem Granulagehalt und ihrer fibrilären Struktur nach ohne alle Auffälligkeiten. (Die an einzelnen Nervenzellen sich findenden chromolytischen Veränderungen sind prämortaler Natur und wohl die Folge der fieberhaften Infektionskrankheit).

Auch die Neuroglia scheint ohne Abweichungen von der Norm, nur ist ein gewisser Reichtum der protoplasmatischen Fortsätze und des Pigmentgehaltes der Gliazellen auffällig.

Die Markfaserpräparate zeigen ebenfalls keine groben Ausfälle, ob die Tangentialfaserschicht und das supraradiäre Faserwerk vielleicht etwas gelichtet ist, oder ob es sich bei den leichten Aufhellungen um Mängel der Technik oder Folgen agonaler Veränderungen handelt, ist nicht zu entscheiden.

Die wichtigsten Leitungsbahnen des Hirnstammes und Rückenmarks sind intakt, ebenso wie die Spinalganglien und die peripherischen Nerven.

Thyreoidea nicht vergrössert. Die Thyreoidea ist von normalem Bau, ohne pathologische Vermehrung ihres Colloidgehaltes und ohne Vermehrung des Bindegewebsstromas.

Tuberkulose der Lungen.

Käsige Pneumonie.

Die Untersuchung wurde unter Leitung des Herrn Privatdozenten Dr. Spielmeyer ausgeführt, wofür ich ihm auch an dieser Stelle meinen ergebenen Dank aussprechen möchte.

Fassen wir die Ergebnisse dieser Untersuchung zusammen, so müssen wir daraus den Schluss ziehen, dass, obwohl die Krankheit unter einer klinisch sehr gut abgrenzbaren und charakteristischen Form verlief, pathologisch-anatomisch keine Veränderung im Gehirn nachweisbar sind, die man als Ursachen der Krankheitsform annehmen könnte.

Inwiefern stimmen nun die Ergebnisse der Untersuchung dieses Falles mit den letzten in der Literatur niedergelegten Erfahrungen aus der Mehrzahl solcher Untersuchungen überein?

Um diese Frage zu beantworten, ist es notwendig, einen Ueberblick über die darüber erschienene Literatur zu geben, Ich halte mich dabei im allgemeinen an die bereits schon erwähnte neueste Arbeit von Vogt.

Aetiologie.

Sehr viele Autoren suchten in der Lues die Ursache dieser Erkrankung. Die Anamnesen und weitere Beobachtungen haben aber diese Annahme nicht bestätigt. Weygandt hebt hervor, dass die so auffallend grosse Häufigkeit des Vorkommens der Krankheit in England gegenüber der auf dem Kontinent durch diese Annahme nicht zu erklären wäre.

Die Verschiedenheit der Frequenz der Lues in den beiden genannten Regionen geht der Frequenz des Mongolismus nicht parallel. Lues ist in England nicht häufiger, als in den kontinentalen Ländern, der Mongolismus aber — sehr viel häufiger.

Die Häufigkeit der tuberkulösen Belastung wird von den meisten Autoren betont, andere dagegen meinen, dass sie hier kaum mehr vertreten wäre, als es allgemein

scheint und dass sie nicht als ursächliches Moment angenommen werden kann.

Auch von dem Einfluss der psychischen Minderwertigkeit der Eltern kann noch nichts Bestimmtes und für jeden Fall Zutreffendes behauptet werden. Manche der beobachteten Fälle stammen zwar aus stark belasteten Familien, bei anderen vermisst man dagegen völlig solche Momente. Eine für den Charakter der Erkrankung allerdings sehr wichtige Tatsache ist, dass es sich oft um das letzte Kind einer kinderreichen Familie handelt, oder dass die Eltern sich schon im höheren Alter befinden und in den Jahren auffallend weit auseinander liegen. Diese Beobachtung, die von vielen Autoren (Shuttlewarth, Siegert) bestätigt wird, ist auch von manchen (Neumann, Kassowitz) in Abrede gestellt worden. Es wurde beobachtet (Vogt), dass die dem Falle nachgeborenen Kinder alle früh gestorben sind. In einer Familie wurde überhaupt eine sehr hohe Kindersterblichkeit beobachtet, das mongoloide Kind war das einzig überlebende.

Solche Momente sprechen für eine Degeneration des Stammes und weisen auf den degenerativen Charakter der Krankheit hin. In Verwandtenehen scheinen derartige Fälle nicht sehr häufig zu sein. Oefters wurden schwächende Einflüsse zur Zeit der Gravidität nachgewiesen.

Die Verhältnisse der Pflege in den ersten Lebensjahren stehen in keiner Beziehung zur Aetiologie der Krankheit; das geht schon daraus hervor, dass uneheliche Kinder sehr selten an dieser Krankheit. Auch Frühgeburten und Anomalien des Partus sind ohne anamnestische Bedeutung.

Die Krankheit soll nicht familiär sein. Interessant ist es, dass bei einem Falle, in welchem der Mongole ein Zwillingskind war, das andere Kind nicht von der Krankheit betroffen war. Die Krankheit ist nicht endemisch.

Häufigkeit.

In England kommt die Krankheit am häufigsten vor, so dass sie dort 5 % oder noch mehr von allen Idiotenanstaltsinsassen ausmacht. In Deutschland, Oesterreich, Frankreich, Russland, Italien ist sie seltener (Weygandt).

Symptome und Verlauf.

Die Krankheit ist angeboren.

Schon bei der Geburt liegt bereits der typische Habitus vor, der sich in folgenden charakteristischen Zeichen äussert:

1. Das sogenannte „Mongolische Aussehen."
2. Abnorme Schlaffheit und Biegsamkeit der Gelenke.
3. Abnormitäten der Grösse, meist auffallende Kleinheit der neugeborenen Kinder, in seltenen Fällen Riesenwuchs, dazu Fettleibigkeit (Siegert).

Später kommt noch die geistige Minderwertigkeit hinzu, die in verschiedenen Graden bei allen Mongoloiden vorkommt. Das sehr charakteristische „Mongolengesicht" wird bedingt durch die meist vorhandene starke Epikanthusbildung und durch die nach innen und unten konvergierende Stellung der schmalen Lidspalten. Grad und Intensität dieser Erscheinung ist verschieden.

„Die Augen sind zuweilen prominent, sie drängen sich dann in die schlitzförmigen Lidspalten von hinten vor. Dieses Vordrängen der Augen hängt von einer abnormen Flachheit der Augenhöhlen ab. Meist treten die Augen durch die Beschaffenheit der Lidspalten mehr zurück und erscheinen klein. Nach Metschnikoff zeigt das Mongolenauge die Persistenz des foetalen Zustandes" (Vogt).

Am Ohr kommen oft Missbildungen vor: der obere Rand des äusseren Ohres ist umgeknickt, das Läppchen ist unentwickelt und angewachsen. Auch die Wildermuth'sche Form ist nicht selten (Weygandt).

Die Jochbögen fallen durch ihre breite Wölbung auf im Gegensatze zu den schmalen Schläfen.

Die Nase ist klein, eingesattelt, nicht genügend prominent, an der Wurzel auffallend breit. Die Nasenbeine können fehlen.

Vogt gibt folgende Charakteristik eines solchen Gesichtes:

„Das mangelhafte Relief wird durch die rudimentäre Ausbildung der Weichteile befördert, besonders ist auch der nicht knöcherne Teil der Nase oft knopfartig mit nach vorn stehenden Nasenlöchern.

Neumann hat ganz recht, wenn er sagt, es sei unmöglich, das Charakteristische des Gesichtes auf photographischem Wege genügend wiederzugeben. Es entstehen im kontrastlosen Gesicht nur verschwommene Nuancen von Licht und Schatten. Dazu trägt die Dünnheit der Augenbraunen und das fast regelmässige Fehlen der Wimpern nicht wenig bei“

Der Mund ist zwar klein, aber oft nicht geschlossen mit einer etwas vor die Lippen tretenden, aber anfangs nicht oder wenig vergrösserten Zunge. Es besteht keine Salivation.

Die Mongolen haben gewöhnlich einen guten Ernährungszustand. Ihre Wangen sind gedunsen, sind blass mit fleckiger Röte „marmoriert“ (Neumann), oder häufiger ebenso wie die Lippen, leicht zyanotisch. Oft sind die Lidränder der Sitz einer chronischen Blepharitis. Auch eine eczematöse Entzündung der Lippen und Mundränder ist öfters vorhanden.

Die etwas gedunsene Haut erinnert an die gedunsene schwammige Beschaffenheit der Myxödematösen, erreicht aber nie den Grad, den sie hier zeigt. Die Schweissabsonderung ist bei den Mongoloiden normal, im Gegensatz zu der mangelhaften beim Myxödem.

Die charakteristischen Anschwellungen und Falten-

bildungen der Haut am Nacken, Gesicht und besonders den oberen Brustpartien, wie sie den Kretinen zukommen, fehlen den Mongolen vollständig. Die Hautfalte ist auch im Ganzen blass, oft mehr zyanotisch. Kassowitz beschreibt ichthyosisartige Zustände. Neumann hat auffallende Rauheit der Haut gesehen.

Die Behaarung des Kopfes ist normal und ohne Auffälligkeit. Zuweilen befindet sich im Gesicht, besonders am Kinn, der Stirn und Wangen, auch am Nacken und über den ganzen Rücken eine lanugoartige Bedeckung von kleinen flaumartigen Wollhärchen (Vogt).

Sehr charakteristisch ist die Zunge. Sie ist massig, aber eine eigentliche Vergrösserung scheint zu fehlen. Die Oberfläche ist rauh und uneben, zeigt tiefe, transversale rissartige Furchen. „Nach Ireland[1]), kommt der eigenartige Typus durch zwei Momente zu stande: einmal fehlen in einer bestimmten Linie die Papillae fungiformes, die vorhandenen zeigen zum Teil ein verstärktes Wachstum. So entsteht eine Furche, die sich mehr und mehr vertieft. Sie ist bei kleinen Kindern noch nicht zu sehen, wird aber mit den Jahren sehr deutlich. Auch die einzelnen Papillen zeigen Eigentümlichkeiten: ihre sonst zentrale Vertiefung steht oft am Rande und ist bei manchen Papillen mit der Lupe in mehrere kleine Vertiefungen aufzulösen. Demnach würde also ein atypisches Wachstum der Zungenpapillen nach Lage, Zahl und Form das bestimmende Moment sein. Ireland hat denselben Zungentypus bei der Mutter eines Mongoloiden gefunden, behauptet aber ähnliches auch bei anderen Idiotenformen gesehen zu haben. Das Zungenbild ähnelt zuweilen der als Lingua scrotalis von den Dermatologen bezeichneten Form. Diese soll familiär sein, was im Zusammenhang mit Irelands Mitteilungen von Interesse ist“ (Vogt).

[1]) Zitiert nach Vogt.

Der Schädel zeigt eine retardierte Verknöcherung. Bei allen mongoloiden Kindern unter drei Jahren kann man eine mehr oder weniger offene Stirnfontanelle nachweisen. Ausserdem findet man häufig in den ersten Lebensjahren ein Offenbleiben der hinteren und Seitenfontanellen, ein Klaffen der Nähte und grosse Knochendefekte im Bereiche der Sagittal- und Occipitalnähte.

Die von harten Knochenrändern begrenzten membranösen Lücken erstrecken sich in die Continuität des Seitenwandbeines hinein und setzen sich ganz scharf gegen die unmittelbar benachbarten harten Knochenränder ab. Das ist wichtig, als Unterschied gegen die rachitischen Schädel, wo der Uebergang in den knöchernen Teil des Schädels ein allmählicher ist (Kassowitz).

Fast bei allen Mongolen findet man eine ausgesprochene Brachycephalie. Die Schädel stehen an der Grenze der Mikrocephalie oder gehören zu dieser selbst, so dass man richtiger von einer Mikrobrachycephalie reden müsste (Vogt). Oft sind sie asymmetrisch gebaut.

„Das Skelett zeichnet sich durch seine Derbheit und seine gedrungene in die Breite gehende Gestalt aus. Allen Beobachtern ist die eigenartige plumpe Gestalt der Hände und Füsse der Mongoloiden aufgefallen und sie ist auch mehrfach beschrieben worden. Das Röntgenbild zeigt, dass diese plumpe und gedrungene Gestalt im wesentlichen durch die Skelettverhältnisse bestimmt wird" (Vogt).

Nach einigen Autoren (Weygandt, Fuchs) soll die Ossifikation bei dem Mongolenskelett verzögert sein. Andere Autoren (Kassowitz, Neumann) behaupten das Gegenteil und sehen in der rechtzeitigen Ossifikation ein differentialdiagnostisches Zeichen des Mongolismus. Sehr interessant ist die von Siegert entdeckte Tatsache, dass neben einer verzögerten eine vorzeitige Ossifikation besonders in Hand und Fuss, Unterarm und Unterschenkel

stattfinden kann. Dies scheint namentlich in den frühen Kinderjahren nachweisbar zu sein.

„Ausser der verzögerten und qualitativ veränderten Knochenbildung zeigt das Extremitätenskelett Veränderungen, die auf partielle Defekte und Verkümmerungen zurückzuführen sind. Aeusserlich handelt es sich um eine Verbiegung, die besonders am kleinen Finger vorzukommen scheint und eine eigenartige seitliche Einknickung der vordersten Phalanx äussert" (Vogt).

Wie schon oben erwähnt wurde, findet man oft eine enorme Schlaffheit und Biegsamkeit der Gelenke, welche so weit geht, dass es zuweilen möglich ist, ohne Schmerz für das Kind, die Streckseiten der Finger mit der Handrückenseite in Berührung zu bringen. Auch am Fuss und Unterschenkel kann man ähnliches beobachten.
Beim Mongolismus, einer Erkrankung, die stets in eine Periode der Entwicklung fällt, findet man bei der Ausbildung des Gebisses häufig Anomalien vor.

Neumann sah bei den Mongoloiden oft eine Irregularität in der Reihenfolge der Zähne. Von Kassowitz ist eine zu spät eintretende Dentition beschrieben worden, dabei hatte er auch eine irreguläre Reihenfolge im Durchbruch der Zähne gesehen. Auch Weygandt hebt die Anomalien der Dentition bei der mongoloiden Idiotie besonders hervor. In der Ausbildung des bleibenden Gebisses treten die Anomalien auch deutlich hervor. Es besteht zunächst eine Defektbildung, besonders häufig scheint dies die oberen Schneidezähne zu betreffen, im Oberkiefer fehlen oft die lateralen Incisivi. Noch häufiger sind Anomalien in Sitz und Stellung der Zähne. Schrägstellung der Zähne, Sitz einzelner von ihnen hinter der Zahnreihe kommt oft vor, auch passen die Arkaden der Zähne nicht exakt aufeinander (Vogt).

Der grösste Teil der Mongoloiden zeichnet sich durch ein geringes Längenwachstum aus. Vergleicht man die

Grösse der Mongoloiden mit der normalen Grösse desselben Alters, so ergibt sich eine erhebliche Differenz, die aber nicht so gross ist, wie beim Myxödem. Siegert hat Fälle von übernormaler Grösse in frühem Kindesalter konstatiert.

Alle diese Symptome der mogoloiden Idiotie, die grösstenteils den Charakter echter Entwicklungsstörungen und Degenerationszeichen haben, verändern den Habitus der kranken Menschen in charakteristischer Weise und zwar derart, dass ihnen das Individualistische der Erscheinung verloren geht. Alle Kranken ähneln sich daher wie Geschwister, während der einzelne Kranke von seinen gesunden Geschwistern sich weit unterscheidet. Fast alle Beobachter geben an, dass die Eltern ihr eigenes Kind von den anderen in der Anstalt sich befindenden, an derselben Krankheit leidenden Kindern nicht unterscheiden könnten. Wie weit dies geht, zeigt besonders eine Bemerkung bei Kassowitz. Letzterer meint, es sei ganz gleich, ob die Kinder von arischen oder semitischen, von deutschen oder böhmischen Eltern abstammen, sie haben doch immer dasselbe Gesicht.

Es wurde schon öfters gesehen, dass Mütter mongoloider Kinder, denen die Photographie eines anderen derartigen Kindes gezeigt wurde, ganz erschrocken ausriefen: „Das ist ja mein Kind!“ Jede Differenz wird also durch die Krankheit nivelliert.

Nicht selten sind kongenitale Missbildungen der inneren Organe. Das Herz zeigt oft objektive, klinisch nachweisbare Veränderungen. Es handelt sich hier fast immer um angeborene Herzfehler. Septumdefekte. Offenbleiben des Ductus arteriosus Bottalli, Pulmonalstenose sind mehrfach beobachtet worden. Alle diese Anomalien zeigen den Charakter echter Entwicklungshemmungen des Herzens. Ausser objektiv nachweisbaren Veränderungen am Herzen treten häufig funktionelle Herzano-

malien hervor, labiler Puls, Zeichen von mangelhaften, leicht erregbaren Herzaktion, unreine Töne (besonders der erste Ton) ohne eigentliche Geräusche (Vogt).

Das Blut zeigt vielfach verminderten Hämoglobingehalt (Kassowitz).

Die Geschlechtsorgane sind mangelhaft entwickelt. Teils liegen echte Hemmungsbildungen (z. B. Hypospadie) teils auffallende Kleinheit vor. Auch Kryptorchie ist nicht selten. Die Menses treten spät ein und zeigen erhebliche Irregularität. Es sind aber auch Fälle, die keine Abweichung von der Norm zeigten, beschrieben worden. Die Mammae sind spärlich entwickelt.

Die Körpertemperatur der Mongoloiden soll nach verschiedenen Angaben deutliche Herabsetzung zeigen. Dadurch wird auch die Vorliebe der Mongolen für den Ofen und für warme Plätze erklärt.

Die meisten Beobachter betonen, dass die Kinder spät laufen lernen. Wie die allgemeine körperliche und geistige Entwicklung, so bleiben auch die motorischen Funktionen zurück. Die Kinder können oft im zweiten Jahre ihren Kopf noch nicht balanzieren. Meist lernen sie im zweiten Jahre nach und nach sitzen, im dritten erst gehen.

Die Sprache ist sehr primitiv und auf den untersten Stufen der Entwicklung. Die Stimme hat eine raue, gutturale, besonders bei weiblichen Kranken, auffallende Klangfarbe.

Haben die Kranken gar keine Worte, so grunzen nnd schnurren sie in Kehllauten und harten Tönen. Man sieht, dass in den spärlichen Aeusserungen phonetische, motorische und kortikale Defekte sich mit einander verbinden. Analyse ist sehr schwer (Vogt).

Die Intelligenzstufe der Mongoloiden bewegt sich zwischen Imbezillität und bildungsfähiger Idiotie, ersterer Grad findet sich häufiger, als letzterer. Gewöhnlich fallen

die Mongoloiden durch ihr ruhiges Verhalten auf, sie schreien sehr wenig, sind wohl etwas ängstlich, im Ganzen aber heiterer Stimmung und zu kleinen Scherzen geneigt (Weygandt).

Vogt unterscheidet bei ihnen zwei Qualitäten des Stumpfsinns, den torpiden und den erotischen, der oft an demselben Individuum in der Weise zu beobachten ist, dass die in den ersten Jahren vorhandene hochgradige Apathie später einem unruhigen Wesen Platz macht. Die Kranken haben eine grosse Neigung zur Imitation, sie ahmen Bewegungen und Stellungen anderer nach, sich selbst überlassen, führen sie unermüdlich pagodenhafte Schaukel- und Drehbewegungen aus. Sie grimassieren viel, bei Aeusserung von Freude und Schmerz steigern sich oft diese Erscheinungen erheblich. Oft äussern sie ein lebhaftes Interesse für Musik und Tanzen ganz geschickt nach dem Takte.

Die geistige Entwicklung versagt sehr früh. Die erzieherischen Erfolge in der Vorschule z. B. sind oft in der ersten Zeit gut, die Prognose ist trotzdem schlecht. Nach anfänglichen, zuweilen ganz leidlichen Fortschritten setzt früher oder später ein Stillstand ein. Die Kranken sind in keiner Weise weiter zu bringen. Der schliessliche Erfolg der Ausbildung ist demgemäss ein recht mässiger. Schulkenntnisse erwerben sie fast gar nicht oder sehr wenig, im Praktischen lernen sie einige einfache Dinge verrichten, können aber auch hier nicht viel erreichen.

Verlauf.

Unter allen diesen Symptomen verläuft die Krankheit während des ganzen Lebens der Kinder, ohne erhebliche Aenderungen zu zeigen. Die Kinder kränkeln leicht. Blepharitis, wunde Nasen- und Mundränder sind häufig. Die meisten Kinder sind lymphatisch veranlagt, sind sehr empfindlich gegen äussere Noxen, empfänglich für Er-

kältungskrankheiten, auch für Verdauungsstörungen. Die meisten sterben früh an Tuberkulose, zu der sie ausserordentlich disponiert sind. Ueberhaupt weisen die Mongolen eine frühe Sterblichkeit auf. Weygandt traf in England in einer Anstalt einen Fall von 54 Jahren, ein Alter, das für die Mongolen aussergewöhnlich ist.

Behandlung.

Die Aehnlichkeit, die in manchen Punkten bei dem Mongolismus und Myxödem besteht und der grosse Erfolg, den die Thyreoidintherapie bei letzterer Krankheit erreichte, hatte manche Autoren auch beim Mongolismus mit dieser Therapie zu versuchen veranlasst. Sie wurde mehrfach angewandt, aber ihre Resultate sind hier nicht so unzweideutig und einleuchtend, wie es beim Myxödem der Fall war. Nicht alle Autoren einigen sich bei der Beurteilung dieser Resultate. Die einen, wie z. B. Kassowitz, Weygandt und Kräpelin bezweifeln den Wert dieser Therapie; andere behaupten, einen geringen Erfolg gesehen zu haben. Alle aber sind darin einig, dass dem Mittel die spezifische Wirkung fehlt, die es beim Myxödem zeigt. Hier ist die Wirkung nur auf Momente allgemeiner Natur beschränkt, es besteht also kein quantitativer, sondern ein qualitativer Unterschied (Vogt).

Der charakteristische Habitus und die Idiotie bleiben wie vorher auch bei den mit Schilddrüsenpräparaten gefütterten Mongoloiden bestehen.

Siegert beurteilt den Erfolg der Thyreoidintherapie bei den Mongolen nicht so günstig, wie beim Myxödem, legt aber auf sie mehr Wert, als die obengenannten Autoren.

„Beim Mongolen erfolgt die Besserung unter der Thyreoidinbehandlung langsam und im beschränkteren Masse, ohne die zauberhafte gänzliche Veränderung des Kranken (wie man sie beim Kretinen erlebt), der ein Mongole

bleibt wie zuvor, nur unter Fortfall der Adipositas, der Nabelhernie, der stertorösen Atmung und Conjunctivitis und der ausserdem etwas rascher zahnt und wächst, dass bei Schilddrüsentherapie allerdings für so viele Fälle von Infantilismus, geistiger wie körperlicher Halbfertigkeit gilt. Positiv ist der Erfolg der Behandlung umso mehr, je früher diese einsetzt, aber in allen Fällen nur ein teilweiser, beschränkter" (Siegert).

Diagnose und Prognose.

Die Diagnose und Prognose kann bei dieser Form der Idiotie schon ausnahmsweise frühzeitig gestellt werden, da der charakteristische Habitus des Kindes schon gleich nach der Geburt auffällt. Hinsichtlich der späteren geistigen Entwicklung ist die Prognose ungünstig. Geeignete Behandlung und Erziehung können schon manchen, wenn auch bescheidenen Erfolg erzielen. Darum soll man immer die Angehörigen auf das zu erwartende aufmerksam machen und eine Anstaltsbehandlung empfehlen. Im Rahmen der Anstalt kommt eine geeignete körperliche und erzieherische Behandlung den Kranken sehr zu statten, lässt kleine Erfolge an ihnen erkennen, insbesondere ist es doch möglich, den Kranken einen gewissen Grad von Selbständigkeit anzuerziehen und sie gelegentlich auch im vielseitigen Betrieb der Anstalt ihrer Individualität entsprechend zu beschäftigen (Vogt).

Differentialdiagnose.

Die Differentialdiagnose ist nicht immer leicht, da der Mongolismus in manchen Punkten eine grosse Aehnlichkeit mit dem Myxödem hat.

Siegert hat die Frage der Differentialdiagnose dieser Affektionen vielfach betrachtet und äussert sich über sie folgendermassen.

„Fassen wir die Betrachtungen zusammen, so gründet sich die Differentialdiagnose des Mongolismus, die ge-

legentlich recht schwierig sein kann, vor Allem auf den Mongolentypus der Kranken bei fehlendem Myxödem, das beim Myxödem nie vorhandene, beim Mongolen normale Schwitzen und die damit zusammenhängende, Myxidioten oft fehlende, normale elektrische Erregbarkeit der Haut, das in den ersten Jahren normale, übernormale oder nur wenig rückständige Längenwachstum, die meist weniger, oft genug kaum nennenswert vorhandene Störung der Intelligenz, die nur ausnahmsweise den Grad von Idiotie, wie bei Athyreosis erreicht, eventuell auf den Nachweis der Schilddrüse, auf das von mir gefundene Verhalten der Skelettentwicklung und das abweichende Verhalten gegenüber der Organtherapie."

Pathologische Anatomie.

Eine kleine Zahl der Fälle ist zur Sektion gekommen und eingehender untersucht worden. Es sind nur wenig Veränderungen gefunden worden, darin stimmen alle Angaben überein. In einer Anzahl der Fälle ist eine erhebliche Gewichtsherabsetzung des ganzen Organes konstatiert (Wilmarth, Thiemich, Vogt). Das ganze Organ ist für ein Idiotenhirn gut entwickelt, nur etwas verkleinert, in manchen Fällen ist nur eine abnorme Kleinheit einzelner Teile wie der Pons, Medulla oblongata oder Cerebellum zu konstatieren. Es herrscht der einfache Windungstypus vor, dabei handelt es sich um eine Ausbildung lediglich der primären Furchen bei mangelnder sekundärer Gliederung, also um einen ausgesprochenen embryonalen Typus.

Die Grösse und Anordnung der grossen Hirnganglien ist normal, auch die wichtigsten Markmassen am Pons und Medulla oblongata sind normal. Mikroskopisch wurde das Gehirn noch sehr wenig untersucht; in den wenigen Fällen, wo es über diese Untersuchung berichtet worden ist, zeigt es keine nachweisbaren Abweichungen von der Norm (Weygandt, Ranke).

Ranke hebt hervor, dass in seinem Falle keine pathologisch-anatomisch nachweisbaren Veränderungen im Rindenbau, der nervösen und gliösen Substanz auch keine entzündlichen Veränderungen vorhanden waren. „Philippe und Oberthür behaupten, mikroskopisch eine etwas verdickte Pia und Gefässreichtum zu sehen, aber keinerlei entzündliche Erscheinungen an den Gefässen, die Rinde ist etwas schmal, die Nervenzellen rarefiziert, klein, vielfach abgerundet, ihre Gruppierung ist regelmässig, die markhaltigen Fasern sind dünn und wenig entwickelt; die Glia kann nicht als vermehrt bezeichnet werden" (Weygandt) In den meisten Fällen war die Thyreoidea normal, nur ausnahmsweise werden von Philippe und Oberthür Veränderungen der Schilddrüse angegeben, die aber von anderen nicht bestätigt werden. In einem Fall, den Fromm anführt, war die Schilddrüse sehr gering entwickelt, sie zeigte also eine deutliche Hypoplasie. Mikroskopisch konnte man eine zu geringe Entwicklung der Drüsenschläuche und einen Mangel an colloider Substanz gegenüber dem reichlichen Bindegewebe erkennen. Die Gewichte der Thyreoidea und der Thymus, die bisher geprüft worden, zeigen keine Abweichungen von der Norm.

Vergleichen wir unseren Befund mit denen in der Literatur beschriebenen, so konstatieren wir, dass er in keiner Weise von den letzteren abweicht. Wir sehen die wichtigsten Symptome des Mongolismus, wie sie von anderen Autoren beschrieben worden sind, auch bei ihm vertreten. Auch der Verlauf der Krankheit zeigte keine wesentlichen Abweichungen von dem normalen. Der Kranke starb an Tuberkulose, wie es so häufig vorkommt. Der pathologisch-anatomische Befund stimmt auch mit den meisten Befunden überein, insofern er, wie auch die letzteren, negativ ist.

Vergegenwärtigen wir uns nun unsere Betrachtungen über die Krankheit noch einmal, so erkennen wir, dass wir mit einer sehr interessanten, aber noch wenig aufgeklärten Krankheitsform zu tun haben. Sehr interessant sind die Erörterungen von Anton über den Infantilismus, die für die Stellung des Krankheitsbildes von Wichtigkeit sind. In seinen Betrachtungen unterscheidet er den generellen und partiellen Infantilismus. Der erste, zu dem er auch den Mongolismus rechnet, „kennzeichnet eine Entwicklungsstörung, welche den ganzen Organismus auf kindlichem Typus zurückbleiben lässt und die Fortentwicklung des Individuums im Sinne seiner Gattung verhindert. Dabei bleiben nicht nur die körperlichen, sondern auch vielfach die seelischen Eigenschaften des Kindes fortbestehen. Die Mehrzahl der Typen des generellen Infantilismus bietet gleichzeitig Schwachsinn, Idiotie oder Infantilismus psychicus.“ Vogt sieht in den anthropologischen Merkmalen des Mongolismus eine ganz besondere Eigenart des Krankheitstypus. Sanctis sieht darin eine krankhafte Uebertreibung der anthropologischen Merkmale der Aszendenten. Nach Vogt liegt aber der Grund wohl tiefer: „Anton weist auf die von Anthropologen und Patologen mehrfach beschriebene Tatsache hin, dass solche Hemmungen der Entwicklung bei Menschen und Tieren zu einer Transformation der Rassenmerkmale führen (Darwin, Klebs u. a.). Möglicherweise wird also auch von hier aus dem Atavismus noch einmal Aufklärung zukommen“ (Vogt).

Es handelt sich vielleicht um das, was Vogt als phylogenetische Vererbung bezeichnet hat: „wenn die evolutiven Kräfte nicht ausreichen, das für die Art typische zu zeitigen, so kommen Anlehnungen an andere Entwicklungsstufen zum Vorschein.

Von dem Grundtypus zweigt jede Art (und Rasse) in bestimmt normierter Weise ab: so entstehen durch

Divergenz von gemeinsamen prinzipalen Linien der Evolution die verschiedenen Arten und genera. So stellen auch derartige Formen, welche für die betreffende Art atypisch, für eine andere (niedrigere) Art (oder Rasse), aber ihrerseits typisch sind, Abzweigungen von der Norm dar, Abzweigungen, die sich parallel jener Divergenz bewegen, so dass an dem Vertreter einer bestimmten Art Normen einer anderen (niedrigeren) zu Tage treten."

Die Erforschungen dieser eigenartigen und interessanten Krankheitsform sind noch nicht abgeschlossen und es wird noch vieler Untersuchungen bedürfen, um einige Klarheit in dieses dunkle Gebiet zu bringen.

Zum Schlusse sei es mir gestattet
Herrn Geh. Hofrat Prof. Dr. Hoche
für die gütige Ueberlassung des Materials meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Ebenso ist es mir eine angenehme Pflicht, seinem Assistenten Herrn Dr. Spielmeyer für die liebenswürdige Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit wärmstens zu danken.

Literatur.

Anton: Die Formen des Infantilismus. Vortr. Vers. München. Ref. Aug. Ztsch. f. Psych. 63, 1906, p. 578.

Dieterle: Die Athyreosis unter Skelettveränderungen. Virch. Arch. 184, 1906, Heft I.

Fromm: Sektionsbefund bei einem Fall von Mongolismus. Monatsschrift f. Kinderheilkunde 1905, August.

Fuchs: Myxödem. Arch. f. Kinderheilk. 41, 1905, Heft 1 u. 2.

Kassowitz: Infantiles. Myxödem, Mongolismus und Mikromelie Wiener med. Wochenschr. 1902, 22.

Kräpelin: Lehrbuch der Psychiatrie, II. Bd.

Kral: Fall von Idiotie mit mongoloidem Typus und Schilddrüsenmangel. Prager med. Wochenschr. 1899, Bd. 24, Nr. 32, August 10.

Neumann: Ueber den mongol. Typus der Idiotie. Berliner klin. Wochenschr. 1899, Nr. 10.

Siegert: Zur Diagnose des Mongolismus und des infantilen Myxödems. Verhandl. d. XXIII. Kongr. für innere Med. München 1906.

— Angebliches kongenitales Myxödem bei normal. Schilddrüse. Monatsschr. f. Kinderheilkunde Bd. 5, Nr. 3.

Thiemich: Sektionsbefund bei einem Fall von Mongolismus. Monatsschr. f. Kinderheilk. 1903, Bd. 2, p. 134.

Vogt: Ueber d. mongol. Typus der Idiotie. Vortr. Vers. München. Ref. Neur. Zentbl. 1906, p. 476.

— Die mongoloide Idiotie. Klinik f. psych. und nervös. Krank. 1906, Heft 3.

Vogt: Ueber Anatomie, Wesen und Entstehung die Mikrocephalie. Wiesbaden 1905.

— Der Mongolismus. Zeitschr. f. d. Erforschung und Behandlung des jugendl. Schwachsinns auf wissensch. Grundlage. Sommer 1907.

Weygandt: Ueber Idiotie. Ref. d. Jahresvers. Dresden 1905. Halle 1906.

— Ueber Mongolismus. Vortr. München. Ref. Allg. Ztschr. f. Psych. 62, 105, 861.